CLL

امبارح وقفنا عند ال CLL (مخدنهوش) ,

خدنا امبارح ال CML وقولنا الحاجة الجديدة اللي هي **Philadelphia chromosome**

وقولناه وقولنا الادوية الجديدة بتاعة ال tyrosin kinase (كويسة جدا)

وقولنا انه بيشتغل عن طريق بيعمل "kinase" inhibition of tyrosin ,,

وقولنا ان ال CML له اربعه D.D اللي هما كانوا من ال "MPD" :

اللي هما PRV وCML و idiopathic myelofibrosis و essential thrombocythemia ((ودي هناخدها بعد شوية))... قولناهم الاربعه دول في ال D.D .

بعد كده هنروح علي ال CLL اللي هي chronic lymphatic leukemia

Incidence

ودي ال incidence بتاعها ال **old age**

يعني دي ال most common leukemia in old age ,,,

ونوع ال cells دي malignant بس بتبان تحت الميكرسكوب lymphocyte ,,

هي زي ماقولنا CLL واذا كانت chronic lymphatic يبقي خط ال lymphocyte ...

هنا نوع ال cells بتكون malignant الا ان حجمها صغير وبيتلخبط مع نوع cancer اسمه " small lymphocytic lymphoma" بيتشابه معاه تحت الميكروسكوب (وفيه ناس كتير بتتلخبط بينهم) و clinically بيتشابه معاه برضو

انت عارف ال leukemia حاجة وال lymphoma حاجة (مخدناش lymphoma بس ده درس مشترك بين الباطنة والجراحة) ,,,,

ال CLL حجمها صغير تتشابه مع ال Non-Hodgkin's lymphoma ,,,,

علي الرغم من ان حجمها صغير الا انها Malignant وهي ال most common leukemia in old age ,,,,وبيكون 25% من العيانين asymptomatic (اجلها شوية) ,,,

بس المهم : اهم presentation للعيان هي generalized lymphadenopathy

دايما تعرف ال leukemias اهم organ infilteration هي ال lymph nodes .

يبقي فيه حاجة اسمها generalized lymphadenopathy

VISIT…

LANZAROTE

Caliente.COM

وده زي ماقولنا قبل كده في ال lymphocyte بتبقي **(non tender& small-moderate in size)** الا اذا كان فيه infection وبتكون **(firm-discrete)**,,, هويعني ايه كلمة discrete ؟؟ يعني non mated يعني مش ملزقة في بعض .

تلاقي مجموعه ال cervical LN مثلا في بعض الامراض ال malignant ساعات تلاقيها ملزقة (mated) هنا لأ .

Discrete يعني مش ملزقة في بعض ودا مهم جدا جدا علشان نفرقها من ال lymphoma.

فيه نوعين من ال lymphoma عندنا ال (Hodgkin_Non Hodgkin) خدناه في الباثولوجي زمان :

ال Hodgkin بتكون discrete يعني زي دي مش ملزقة

اما ال Non-Hodgkin بتكون mated

وزي ما انت عارف احنا لسه قايلين انها تشبه ال small lymphocytic lymphoma بس الفرق بينهم ان دي "lymphoma" ملزقين في بعض "mated" ,, اما ال lymphatic leukemia بتكون "discrete" يعني non-mated ,, non tender&

وممكن يسدوا ال mediastinum (زي ما خدنا امبارح)

ويسدوا ال porta hepatis (ويعملوا obstructive jaundice) ,, خلاص ...

Clinical Picture

بص كده علي سطر مكتوب فيه ان ٢٥ % من الحالات بتكون asymptomatic يعني ربع الناس معندهمش شكوي ،،ويبقي معناه ان ال incidence بتاعت ان هو asymptomatic ودي حاجة common جدا .

- *ال generalized LN دي عادي..*
- *وال Hepatosplenomegaly ده عادي...*
- *وال organ infiltration ده عادي..*

مافيش هنا leukostasis لو تلاحظ ليه !؟؟

لان ال cells حجمها صغير جدا!! حتي لو عددها كتير بس هي (very small cell) ميسدوش ال microcirculation لان دول small cell .

المرض ده له **very good prognosis** طبعا مش مقارنة بامراض تانية !!؟؟ طبعا لأ ..مقارنة بلوكيميات تانية ,,

لدرجة انهم بيسموه علي سبيل السخرية "benign cancer"

طبعا مافيش حاجة اسمها كدة لكن من كتر النوع ده من ال malignancy ال course بتاعه بطئ اوي وال malignancy حنينة جداا.

متنساش انها chronic غير ال acute دا بيكون aggressive اوي ..

علشان كده وعشان ال prognosis بتاعه احسن من بقيت انواع كتير من ال leukemias بيسموه علي سبيل السخرية "benign cancer" ..

وبيقولوا : لو جه في سن كبير,,, يعني لو جالك واحد العيادة او المستشفي عنده النوع ده من ال leukemia سنه (70 او 75 سنة) غالبا تطمنه جدا ..

وغالبا اللي بيحصل سبحان الله طبعا ان العيان دا بيموت من اي حاجة تانية قبل مايموت من ال malignancy دا ليه !!؟

لان سنه كبير اوي اصلا والمرض بيبقي بطئ اوي في ال course بتاعه يعني ***very slow deterioration*** .

كويس .....

- ***كمان من ضمن الحاجات ال BM failure :***

التلات حاجات اللي دايما بنكرر هم كل حصة ***(fever+ recurrent infect)*** لان نوع ال cellsوحشة

بتطلع هنا بكميات كبيرة بس ال function وحشة ...

- ***:Thrombocytopenia***

- ال platelet ناقصة لأن فيه encroachment علي ال capacity بتاعه ال BM اللي بيصنع .. يعني حصل BM infiltration .

- ***وممكن : Autoimmune thrombocytopenia*** يعني فيه Abs ضد ال platelet

- *بس هنا نضيف حاجة بقي ان ال spleen كبير وبيكسر يعني **"hypersplenism"***

طيب دي مقولناهاش في انواع تانيه من ال leukemia اشمعنا هنا ! ؟؟

أصل ال CLL ده cancer ماسك في جهاز المناعة لفترة طويلة فمش هتستغرب لما يلخبط جهاز المناعة ويطلع Abs ضد ال Platelet .

بنفس المنطق زي بالظبط بالظبط فيه Abs ضد ال RBCs مرة قبل كده اخدنا ال autoimmune hemolytic anemia كان فيه cold reacting & warm reacting ده تبع انهي فيهم ؟

ده تبع ال warm راجعها كده هتطلع صح افتح ال AIHA دلوقتي وبص عليها وشوف ال warm reactive اللي شغال في 37 كان فيه سبب idiopathic (ملناش دعوة بيه)

وفيه دوا اللي هو α-methyl dopa ,,انما فيه warm reacting اللي هو عبارة عن امراض اللي هما ال (lymphoma_CLL_SLE) واذا كانت ال CLL طيب اشمعنا هنا قولنا Abs !!؟؟ مانا قولت لك المرض دا ماسك في جهاز المناعة فال Abs ضد ال RBCs

- ***وتقدر تضيف ال bleeding وتقدر تضيف ال Anemia of chronic disease .***

طيب مانفس اللي قولناه المرة اللي فاتت مع ال CML بس هنا بنضيف عليهم ال AIHA من النوع ال warm reactive يعني ال comb's Test بيبقي (ve+) .

ولو قالك في امتحان ال oral او ال written أسباب ال anemia في ال CLL ؟؟

سمع الاسباب دي (نفس اللي قولناه المرة اللي فاتت مع ال CML مضاف عليها ال AIHA من النوع ال warm reactive اللي كان معاها coomb 's test (+ve)صح ؟)...

طيب خلي بالك بقي دي ال C/P مكررة

INVESTIGATIONS

الدرس ده قصير وصغير جدا ,, اذا كان الكلام ده مظبوط يبقي ال patient ده ازاي تشخصه ؟؟؟ الاول انا هقولهم وبعد كدة هقول أهمهم :

- ***CBC:***

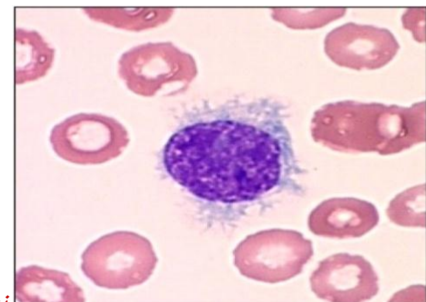
أول حاجة: صورة الدم ,,هتبين ايه؟

ال platelet : هتكون *thrombocytosis* وبعدين *thrombocytopenia* .

احنا قولنا امبارح في الاول بيزيد لانه acute phase reactant وبعدين بتقل لان ال BM اتزحم فمش عارف ينتج platelet .

ال RBCs كذالك : بيكون عنده *anemia* لان ال BM مش عارف ينتج RBCs لكن مضاف عليها warm reacting HA واهم حاجة هنا هي (+ve) coomb 's test

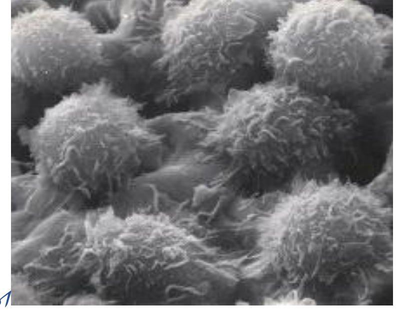
وبعدين عدد ال WBCs بيوصل مليون لكن شكلهم صغير"small lymphocyte" وعلشان كده ميعملوش leukostasis .



نخرج عن القاعدة هنا :

ونقول ان القاعدة "small lymphocyte" حجمهم صغيرلكن (شكلا فيهم مواصفات malignancy)

الاستثناء !؟



*الاستثناء درس يعرفوه اوي بتوع الدكتوراه (مش انت) بتاع **hematology** ان بدل **small lymphocyte** بقيت **large lymphocyte** يعني ال **cells** حجمها كبير جدا تقول عليهم دول **special type of CLL** .*

*الحمد لله ده نوع نادر من ال **CLL** ... لو اخدت **biopsy** وجيت تشوفها تحت الميكروسكوب تلاقي ال **cells** كبيرة عكس المفروض وتلاقي ال **nucleus** كبيرة وال **cytoplasm** بتاعها فيه حاجة اسمها "**cytoplasmic projection**" واخدين الشكل ده :*

شايف شبه الشعر , خطوط كدة تسمي hairy cells لان ال cells مليانة شعر او شنب ,,

وهي عبارة عن cytoplasmic projection فتسمي "hairy cell leukemia" ,,وده نوع خاص من ال CLL .

ده يفرق ايه عن ال classic ؟ ان حجم ال cells كبير ,,وانا مالي ! ؟؟

الفرق ده ميهمنيش,,اللي يهمني ان ال prognosis هنا very bad ,,اما هنا ال classic بتكون very good فالحمد لله ان دي "hairy" نادرة جدا ، ودي"classic" common .

وال hairy cell فيها استثناء للقاعدة " huge splenomegaly "اما ال " classic" لأ ...

خلي بالك ان ال hairy cell نوع خاص جدا من ال CLL حجم ال spleen فيه بيوصل لل huge splenomegaly نتيجة ال infiltration وال cells حجمها كبيراوي وال nucleus حجمها كبير جدا وال cytoplasmic projection وال prognosis بتاعها very bad .. ودا من ضمن ال D.D بتاعه ال huge splenomegaly ,بس الحمد لله ان النوع ده نادر جدا مقارنة بال classic ... كويس

- **BM BIOPSY & L.N BIOPSY :**

ال BM biopsy بيبين ال small lymphocyte اكتر من 30%

- **Metabolic:**

تلاحظ هنا مافيش Na ولاK ,,, ال K& Na في ال acute بس

ولا فيها vit B12 .. المرة اللي فاتت قولنا ان ال B12 جاي من ال Transcobalamine ودا موجود في خط ال neutrophil مش في خط ال lymphocyte .

في كل ال investigation ال most important investigation هي ال (LN BIOPSY & BM BIOPSY)

ال BM دايما زي كل مرة وهنا ال LN كمان لان المرض بيمسك في ال LN .

تقدر تشخصه : يا من ال BM او ال LN .. الاتنين زي بعض ,مفيش واحدة اعلي من التانية

D.D

- مع اسباب ال **LYMPHOCYTOSIS** ودي موجودة في اول الكتاب.
- مع اسباب ال **generalized lymphadenopathy** في اخر صفحة في الكتاب
- مع ال **CML** : تكتب نقطتين فوق بعض وتكتب ال criteria بتاعت الدرس اللي فات .

TREATMENT

- *Supportive:* لاحظ هنا ان دا مش علاج , دا symptomatic .

ناقص كلمة فيه " ***leukapheresis*** *" !! أزودها ؟؟ ناقصه ؟ نضيفها ؟ لأ لان مفيش* ***leukostasis*** *.*

- وبعدين ال *specific ttt* : اللي هو ال
- ***anticancer*** .

هو دا دوا او التاني اسمه : ***chlorambucil*** او ***prednisone*** ,,

هما داويين يتحفظوا,,

وال chlorambucil قولناه قبل كده في ال Aplastic anemia (الدوا دا بيعمل inhibition لل BM يعني بيعمل BM failure وبيعمل aplastic anemia ودا من الادوية اللي بتعمل BM failure مع ال (chloramphinicole) ومع ال anti diabetic وال antiepileptic .

- وكمان ممكن نعمل ***radiotherapy***

(بنعمل irradiation لل LN& spleen) ودول heavy infiltrated بايه ؟؟ بال small lymphocyte .

هذا العلاج سهل بتاع CLL مابين radiotherapy و chemotherapy

الدرس ده درس صغير جدا ...

اهم حاجة فيه :

انه من اسباب ال generalized lymphadenopathy وبعدين ينزلك في الامتحان long case في الباطنة السنة دي والجراحة السنة الجاية ان شاء الله..عبارة عن ال causes of generalized lymphadenopathy " "

تلاقي العيان رقبته ، بطنه،axillary وحاجات كتير..

احنا مرة قبل كدة قولنا اسباب ال mediastinum LN enlargement اللي بيعملوه Despign sign

بس انت لازم تعدي علي كل مجموعة من LN هنقولها ان شاء الله في ال revision كل مجموعة ايه اللي بيكبرها .

يبقي كدة : اخدنا اربع انواع من ال leukemia ال (acute-chronic) وال (myloid-lymphatic) .



POLYCYTHEMIA

احنا هنروح علي حاجة من اهم دروس الكتاب

ومن اهم الحاجات بتاعه حصة انهاردة ومن ال "myeloproliferative diseases" MPD .

يعني ايه Polycythemia دي؟؟ يعني زيادة كرات الدم الحمراء عكس الانيميا .

تقول الاتي :انت هنا زيادة RBCs يعني زيادة HB يعني زيادة HTC (ما هما التلاته دول كانوا ناقصين في الانيميا) .

بس الحقيقة يعني ان العيانين اللي عندهم **polycythemia** يعني الدم بتاعهم زيادة عكس عيان الانيميا اللي التلات حاجات كانوا ناقصين عنده .

يعني علشان تشخص ال **polycythemia** مش بالتلاته دول ...

الحاجة اللي تشخص ال **polycythemia** ال **accurate** اوي علشان تحلف فعلا والنتايج مظبوطة جدا(علي الرغم ان التلاته دول صح جدا) بس علشان تحلف لازم تعمل ال **red cell mass** .

ايه ال red cell mass ده ؟

دا بيقيس حجم ال RBCs في الدم بتاعك ويعمل نسبته مع الوزن بتاعك يعني بيقيس volume of RBCs علي ال Body mass index بيتقاس في ال cesium, اللي بيقيس كل الحاجات دي radioactive يعني القياس ده radioactive study بيقيس ويقدر يعرف كتلة (يعني وحدة القياس ، ال CC)) ده وحدة قياس الحجم اللي هو يعني دا مش area دا volume فهيحسبها ويقسمها علي ١ kg يطلع ال male (36) وال female تطلع (٣٢) .

دايما قلنا قبل كدة ان ال male اكترمن ال female لان ال male عنده سبب يزود الدم اللي هوال (androgen) وفيه سبب في ال female بينقصه اللي هو (menstruation) .

وبناءا عليه : تقولي ان التلاته دول زايدين برضو,

بس دا اللي ال accurate اوي في القياس (لان ممكن تحصل حاجة هقولها بعد شوية ان شاء الله اسمها (false polycythemia يعني polycythemia مش حقيقية وعلشان اقيس مظبوط اوي ان عنده polycythemia حقيقية

ال Definition يقع من غير ما نقول ال red cell mass بيتقاس في قسم ال cesium بواسطة ال radioactive study يقول ادا ايه حجم ال RBCs بالنسبة للوزن بتاعك, وده قياس دقيق جدا علشان establish diagnosis of polycythemia .

نرجع تاني نقسم زيادة ال RBCs ده لنوعين :

شوف احنا هنمشي بطريقة تانية غير الموجودة في الكتاب لان لازم نمشي بالطريقة دي .. شوف زيادة ال RBCs دي هقولها بالطريقة دي ودي مظبوطة جدا.

Polycythemia

ال primary:

طب هو ال cancer منعرفش سببه خالص ابدا,, ايه اللي بيجري؟

هل ال BM بيتجنن في الخط الاحمر ؟؟

لا ال malignancy هنا RBCs و platelet و WBCs ،

باين من كتابتي لل RBCs انها mainly فيها مش only في الخط الاحمر,,اللي هو (erythroid)

اما ال WBCs (myloid) وال platelet(megakaryocyte), بس هي mainly في ال RBCs ، مش RBCs فقط .

معني كده ان لما يجيلك عيان من دول تفتح ال BM بتاعه هتلاقي زيادة فين من التلاته دول ؟

هتلاقي الزيادة في التلاته بس mainly هتلاقي في ال RBCs (ودا شئ مؤكد) وعلشان كده تجاوزا بيسموه سرطان ال RBCs .

سببه ايه؟؟

منعرفش دا ايه .. سرطان ال RBCs اسمه (MPD) , اللي حصله proliferation هنا هو ال RBCs "mainly" .

اما ال CML (بتاع المرة اللي فاتت) كان الخط بتاع ال myloid اللي هو "neutrophil" ,

وفي درس هنا سرطان ال platelet ...

وفيه واحدة رابعة MPD اللي هو fibrosis اللي هو fibroblast .

انا بتكلم هنا عن ال RBCs mainly ودا واحد من اعضاء ال MPD .

دا cancer ,,ايه اللي خلي ال cells يحصل لها proliferation كدة ؟؟

معرفش, انت دايما تعرف ال RBCs مين بيزودها ؟ ال EPO

طيب هل ال EPO هو المتهم هنا ؟لأ طبعا ملوش علاقة خالص ...

طيب مين هنا المتهم ؟ ال malignancy ال cancer .

سببها ايه ؟ منعرفش دا pure malignancy .

ال Secondary :

طيب ال 2nd ry؟؟ طيب ايه السبب هنا اللي زود ال RBCs ؟

وخلي بالك ده RBCs only .

مين بقى السبب هنا؟؟

لسته اسماء طويلة عريضة خليني اتكلم الاول عن الاسباب اللي هنا :

- *Chronic hypoxia:* صح ال chronic hypoxia بتعمل ؟؟

الدم هنا hypoxic يروح ال kidney تحس ان فيه hypoxia تطلع renin (ملناش دعوة بيه) تطلع EPO يلف في ال blood يلف يروح علي ال BM يقوم يزود ال RBCs (نلاقي وش العيان بقي احمر) .

اشهر سبب لل chronic hypoxia؟؟ هو ال chronic lung disease واشهرهم ال COPD .

لو قالك: مين سبب ال chronic hypoxia ؟؟ قوله مليون سبب

وسمع من كتاب ال chest كله بيعمل ,,

بس اشهرهم ؟؟ ال COPD ,,ليه؟؟ دي common جدا لانها بتيجي في راجل كبير في السن بيدخن .

كتاب ال "chest" كله مافيهوش(pallor خالص الا في استثناء ,,,لان دايما فيه hypoxia وال hypoxia متعملش pallor (لون ابيض) بل بالعكس تعمل لون احمر ,ولو اشتدت اوي تعمل ازرق .

طيب احنا روحنا قبل كدة في ال complication بتاعت ال COPD (بالصدفة الكتاب اللي معاك فيه COPD) دور علي المربع اللي فيه complication كدة !!

فيه polycythemia ولا لأ؟؟ ((صفحة 109)),,طيب بص عليها كده ,,,,طبعا دي تتذاكر من حتتين..

خلي بالك اللي عمل ال 2nd ry polycythemia في ال chronic hypoxia لما تكتبها في امتحان ال written

مش ال COPD الوحيد اللي عمل كده !؟ طبعا لأ ,,دي اي حاجة ممكن تعمل chronic hypoxia لان بيطلع EPO.

- **:CORTICOETEROID**

ولو انت قولت ان ال cortisone بتعمل يبقي تقول فيه مرض تاني اسمه Cushing ,,,طب ما هي هي لان ال cortisone بتديه من برا ,,انما ال Cushing بيطلع من جوا .

ومعروف ان ال cortisone بيشغل EPO ..

اقول علي العيان اللي عنده Cushing او عنده bronchial asthma وبياخد cortisone لفترة طويلة : تلاقي وشه احمر..((ماخدنهاش لسة بس ال cortisone بيشغل EPO)) . امراض كتير تعمل الحكاية دي.

- **تالت حاجة : HCC :** ال hepatocellular carcinoma (دا liver cancer)) :

دا paramalignant syndrome ,, يعني ايه ؟؟

يعني tumor في ال liver وبيطلع EPO

((خدناه قبل كده في ال bronchogenic carcinoma)) وخدنا فيها paramalignant syndrome

يعني ايه ؟ يعني ورم في الرئة وبينتج هرمونات ,,

طيب قولنا EPO؟؟ لا مش لازم لان كل tumor له اخلاق معينة ,,لان مش ضمن السلوك بتاعه ينتج EPO ,,,اومال كان بينتج ايه ؟؟

((ACTH_INSULIN_ADH_)) ومكنش بينتج EPO .

انما هنا ال HCC ← بينتج EPO.

- **Tumor بتاعه ال kidney :** دي غريبة شوية

اللي هي Hypernephrosis او Hydronephrosis

ال hypernephrosis ده سرطان في ال kidney

اومال ايه ال Hydronephrosis ؟؟ دي حاجة هتاخدوها السنة الجايه في المسالك في الجراحة ...ده عيان ال kidney بتاعته بدل ما كانت اد كدة بقيت اد كدة :

اشهر سبب ؟ الانسداد .. عارف لو شوفت ال kidney بالمنظر ده ودا مجري البول ال ureter جيت عملت هنا حصوة هنا يحصلها dilatation حجمها كبير .

اما ال Hypernephroma حجمها كبير بورم .

في الحالتين : دول يطلعوا EPO زيادة نتيجة انهم بيقفلوا ال vessels بتاعة ال kidney بيعملوا compression علي ال vessels بتاعه ال kidney بيعملوا حاجة اسمها renal ischemia .

بيقي كده ال Hypernephroma : ورم ،،اما ال Hydronephrosis : kidney كبيرة بيتفعص فيها ال Bv اللي داخل ال kidney فبيعمل renal ischemia تطلع EPO .

- *False polycythemia :*

يعني مش true ,,طب ايه اللي بيجري ؟

عنده dehydration يعني volume قل بتاع ال circulation يعني تركيز RBCs" " زاد

طب معني كده ان ال RBCs زادت والا volume قل ؟ ال volume قل

بتكون very false ملهاش قيمة خالص .

في كل الاسباب ايه ال most common : ال chronic hypoxia عارف بنسبه ٩٩%

نكمل الفروقات بين ال primary & secondary :

ry2	"PRV"Primary
-ليها سبب -اشهر هم: chronic hypoxia	No cause
–Hypoxia	O2 saturation : normal لانه مش السبب .. السبب ال malignancy فتقول normal . طب normal ليه؟ لانه cancer ماسك في ال RBCs فملوش علاقة بال saturation

:O2 saturation

طبعا دي مهمة كلمه O2 saturation اللي انا معلم عليها انك تذكرها في ال written& oral ؟؟؟

طبعا مهمه من غيرها متقدرش تحت اي ظرف من الظروف انك تشخص PRV .

واحدة واحدة

معني كده انك لازم تعتمد علي الكلمة دي في تشخيص polycythemia rubravera PRV

علشان تحلف ان النوع ده زاد فيه RBCs غير معتمد علي نقص O2 فانت لازم تحلف ان زيادة ال RBCs بصرف النظر عن O2

وعلشان normal O2 saturation مهمة جدا حطوها في ال major criteria ...

روح كده علي ال diagnosis بتاع ال PRV تلاقي A &B ,, واضح ان ال A دي major criteria اما ال B فهي minor criteria ,,

من ضمن ال A2 اللي هي normal O2 saturation تقدر تحلف ان معني كده حصل proliferation حتي في وجود normal O2 saturation بالرغم من انها علشان تزيد لازم يكون ناقص علشان كده حطوها في ال major ودا مهم جدا

انا بيان عليا جدا اني اهتميت جدا بال normal O2 saturation كويس ,,,

اذا كان الكلام ده مظبوط نيجي بعد كده نقول فروقات تانية

ry2	"PRV"Primary
هنا اللي زاد ال RBCs فقط	هنا كله زاد خاصه الRBCs
O2 saturation: LOW	Normal : saturation O2
EPO: high	EPO: Normal or low -ليه ال EPO بيبقي normal ؟ لان ملوش علاقة -ليه ال EPO أحيانا بيبقي low؟؟ علشان ال -ve feedback inhibition
العلاج: له سبب ← يبقي علاج السبب .	العلاج : ملوش سبب ← يبقي العلاج chemotherapyعشان ده cancer

لازم وانت بتذاكر تعملها مقارنة ,, خلي بالك من الكلام ده

C/P

- ال patient دا بييجي بايه ؟ دا واحد عنده دم زياده فوشه احمر ***plethoric face*** ((ودا من ضمن اربع الوان بندور عليه في ال clinical احمر وابيض وازرق واصفر)) .

- ***Symptoms of hyperviscosity*** :

فيه viscosity زيادة يعني viscosity بتاعة ال blood زايده .. زادت اللزوجة لان الدم فيه زيادة HB

عكس الانيميا كانت ال viscosity قليلة كانت في الانيميا حاجة اسمها hyperdynamic circulation كانت ال anemia اشهرهم اسباب ال hyperdynamic circulation

هنا العكس ال viscosity زيادة الدم سريع والا بطئ ؟ بطئ فيه stasis ل viscosity بطيئة hypo dynamic circulation)) الحركة بطيئة الدم تقيل ماشي ببطئ ,,

ايه الدليل في المعمل ؟ رايك يعني ان العيان ده دمه بطئ hypo dynamic ؟؟ ***ال ESR بتبقي very low*** ***(لو حطيته في الانبوبة بيترسب ببطئ شديد))***

واذا كان الدم ماشي ببطئ يبقي ال blood supply لل tissue وحش

يبقي عنده ***hypo perfusion*** كأن عنده low COP ولكن معندوش low COP لكن الدم ماشي ببطئ فالتوزيع لل tissue بطئ جدا .

المخ: بيعاني لان الدم واصله ببطئ شديد جدا يبقي عنده

(headache_ blurring of vision_ tinnitus) وكمان يبقي عنده ***paresthesia*** يعني فيه نقص في ال flow مش ال supply ..

ال paresthesia عبارة عن abnormal sensation نتيجة ال hypo perfusion بتاعة ال vasa vasorum اللي هي الدم اللي واصل لمين ؟ للأعصاب .

القلب : ***precipitation of angina & palpitation & dyspnea*** .

العين : تلاقيها حمرا من جوة ومن برة ،، نتيجة لايه؟؟ stagnation of blood

هو العيان ده وشه احمر والا ايه ؟ اه ,, طيب ما عنيه حمرا هي كمان . لو عملت فحص قاع عين retina تلاقي ال retina مليانة blood ولو بصيت في عينيه من بره ((انت عارف ساعات واحد مش نايم كويس فتلاقي عينيه حمرا)) فالعيان ده تلاقي عينيه حمرا جدا "conj suffocation" وده very characteristic .

احمر لان فيه blood كتير ...

وخلي بالك الكلام ده بيحصل في ال primary & ry2

لكن لو انت عايز تكتب كلمة عن ال ٢ ry اكتب ال symptoms of cause ((خد cause محترم واكتب عنه ،، ممكن تكتب عن ال cushing لكن انا افضل تكتب عن ال COPD ودا درس كبير تلخصه في سطرين او كلمتين زي كده :

(((dysnea& cough & hyper inflated chest & wheeze

وبعد كده تقول ال PRV manifestation of .. واكتب MPD يعني proliferation زي ماتفقنا ل RBCs mainly مش only .

- كالعاده العيان عنده huge spleen سببه :
  - infilterated by malignant cell heavily
  - بيشارك في التكسير لان مش عاجبه ال cells دي ,, واكتر واحد مش عاجبه هو ال spleen دايما heavily infilterated by malignant cells ..

    مين اللي مطلعها ؟ ال BM

    بت infiltrate ال organs خاصة ال spleen & liver ,,, وبيكون دايما huge splenomegaly .

    اي مرض MPD وانت مغمض تكتب huge spleen .
- العيان ده عنده peptic ulcer ادا عنده قرحة في المعدة و generalized itching .

عنده قرحة في المعده ليه ؟

بسبب زيادة ال histamine مبدئيا هو بيزود ال HCL ؟؟ طبعا انزل الصيدلية كده في دوا اسمه zantac & ranitidin طبعا هما H1 والا H2 ؟ بيقفل ال H2 طب معني كدة بيقلل ال HCL .

طيب ليه ال histamine زاد هنا ؟ طالع من cells بتزود ال histamine

<u>cells mast & Basophils</u>...دول تبع انهي خط ؟ تبع الخط الابيض .

حد يعترض ويقول احنا مقلناهمش في ال leukemia ؟ ممكن اكون نسيت ؟

ممكن بس في الحقيقة هناك مكانش فيه basophils الا نادرا ,,

قولنا ال leukemia تمسك في ال neutrophils او ال leukocyte

اما لما تمسك في ال basophils وال eosinophils وال monocyte ؟ ده very very rare .

انما هنا مشكله ال WBCs شامله basophils فمتستغربش لما تلاقي malignant proliferation طالعة من ال histamine تزود ال HCL يعمل peptic ulcer .

وكمان لما بيزيد بيروح للجلد يعمل هرش ,, انت تسمع عن واحد عنده urticaria بيهرش بتديله دوا antihistaminic (H1 blocker) .

ال histamine زاد عمل قرحة في المعدة وعمل generalized itching

انت تحضر في امتحان ال oral اسباب الهرش العام ؟

" causes of generalized itching"

لو قولتها متقوليش تحت أي ظرف من الظروف اسباب ال skin ،، وانا مالي اسباب ال skin تقولها في الجلدية .

معلوماتي في ال skin مافيش كانك بتقولي اشرحلي نسا وتوليد

فيه قسم للجلدية كل علاقتنا بيه اننا بنجمع درجاته مع الباطنة ،،ليه ؟ انا معرفش . اسباب ال itching في الباطنة ؟

-1 <u>Bronchogenic carcinoma</u> : اخدنا قبل كده paramalignant كان عنده هرش عالم ..

-2 <u>Polycythemia</u> : دا دا مش من حيث الاهمية .. طبعا لأ داعلشان خدناه الاول .. ودا نمرة ٢ بواسطة زيادة ال histamine

3) <u>ال GIT</u> :

السنة دي والسنة الجاية تاخد <u>Jaundice</u> ودي زيادة ال bile salts تعمل هرش لانه irritation علي ال skin .

اي نوع من انواع ال jaundice يعمل itching ,,دي معلومات بدائيه جدا ؟ ال OJ والا hemolytic والا hepatocellular ؟؟
بالتاكيد مش hemolytic ,,,وفيه غلطة لابسة في مخك ان اللي بيعمل itching هو ال OJ بس ؟ طبعا غلط

اللى يعمل OJ: itching او <u>hepatocellular</u> (مأخدنهاش اجلها)

-4 <u>DM</u>: بواسطة زيادة ال glucose يعمل irritation of skin (سمعت عن مريض DM بيشتكى من هرش عام)

-5 <u>Renal failure</u> : بواسطة toxins of uremia تلف في الجلد وتعمل هرش عام

-6 <u>Hyperparathyroidism</u> : في increase PTH بواسطة ال Ca وهو very irritant

يروح على العين يعمل قرح ويروح على ال skin يعمل generalized itching.

دى ال C/P بتاعت ال PRV ليه مخليناهاش فى secondary لان مفيهاش زيادة WBCs

Complications

Patient دا يبقى complicated بإيه؟

-1 اول حاجه ***hyperurecemia***: زيادة ال ***uric acid*** قولناها المره اللى فاتت

ليه بقى uric acid زياده؟ عشان ***increase tissue turnover*** يزيد ال ***purines*** فال ***xanthine*** يروح على uric acid نديله دوا ***Allopurinal***

-2 ***hypertention Systemic*** نتيجة زيادة ال ***viscosity*** يعمل ***pressure overload***

(احنا اخدنا اسباب ال systemic HTN ال HTN كان كام % secondary وكام %primary ؟ 5% secondary.

*كان فيه **drugs, neurological causes, endocrinal causes, renal causes** ملناش دعوه بدول كان فى حاجات تانيه   من ضمن الحاجات التانيه **secondary to polycythemia** عموما اه ولا لأ؟ لان فى زياده فى ال **viscosity** بتاعت ال **blood**.*

-3 ***Bleeding*** و ***thrombosis***:الله يعنى العيان ده عنده حاجتين عكس بعض؟

وانت مغمض كل انواع ال *MPD* فيهم *thrombosis, bleeding* طب احنا المره اللى فاتت قلنا *CML* كان فيه *thrombosis* لانه عنده اتجاه للجلطات وفيه نزيف لأن فيه *platelets* ناقصه طب هنا ال *platelets* مش ناقصه وال *platelets* زياده بينزف ليه ؟ لأن ال *platelets* الزياده *malignant* ولا *normal*؟ *malignant* يعنى وحشه فال *platelets* اللى زياده زياده على الفاضى ال *function* بتاعتها وحش طب لما يكون ال *platelets*ال *function* بتاعتها وحش هتقدر تعمل *platelet aggregation*؟! لا متقدرش تعمل *platelet aggregation* فينزف. طب *thrombosis* ليه ؟ لان فى زيادة *viscosity* انت لما تقول زيادة *viscosity* بتوصف الدم اللى ماشى انه بطئ ولا سريع ؟ بطئ جدا فى معلومه اى واحد ماشى فى الشارع يعرفها لو ال *blood* ماشى بطئ يجلط صح دى ولا غلط؟ صح جدا لها استثناء ؟ملهاش استثناءات ابدا لو الدم ماشى بطئ يجلط من غير استثناءات ليه يجلط لو ماشى بطئ؟ مقولنهاش نشرحها ان شاء الله فى درس ال bleeding بس فى كلمه اسمها contact بيزيد احتكاك الدم الدم بيحتك بال vessel wall ياخد وقت ايه يحتك بال vessel wall اطول ولا اقصر ؟

اطول احتكاكه بال vessel wall يخليه يجلط ازاى ؟مقولناش يبقى

نمره واحد زيادة ال viscosity يخلى ال blood flow بطئ ال blood flow البطئ ده يدى فرصة للجلطة

طبعا انت ممكن تضيف هنا طالما blood malignancy يبقا زيه زى أى malignancy انه بيطلع cytokines من النوع ال procoagulant يعنى بينشط ال clotting system.

طب شوف بقا دا درس من الدروس اللى فيها***thrombosis, bleeding*** احنا قولنا قبل كده ***TTP-1*** انا بحب اكرر ***-2 PNH*** الحصه اللى فاتت قولت ***CML-4*** والنهارده بقول

-5 ***polycythemia rubra vera*** واى حاجه MPD هنجمعهم ان شاء الله.

بس خلى بالك مكتوب فى الكتاب thrombosis يعمل ***stroke*** طبعا.

ده Example ممكن اخد اى حاجه تانيه .

Stroke دى جلطه فين ؟ فى المخ ممكن تختار جلطه فى اى مكان تانى بس انا عشان اسهل لك الحفظ كتبت thrombosis ex: stroke وكمان bleeding ex: stroke هو صح ولا غلط؟ صح هو مش ال stroke دى ممكن تكون جلطه او نزيف ؟ سمعت عن واحد جاتله stroke وعملنا اشعه طلعت جلطه وواحد تانى جاتله stroke عملنا اشعه طلعت نزيف لما نروح ان شاء اللع على كتاب ال neuro نعرف ان ال stroke ملهاش تالت هما حاجتين vascular يا جلطه يا نزيف مفيش احتمال تالت فاختارنا دى عاوز تختار حاجه غير ال stroke اختار بس سهل انك تقول example كده بس المهم تعرفنى ان فى عنده thrombosis وعنده عكسهاbleeding .

فى حد سالنى امبارح بعد الحصه ازاى عيان عنده *thrombosis, bleeding* ؟ شوف ازاى يبقى عنده ال2 عكس بعض اقولك ***Thrombosis:*** **يعنى المريض ده بيجلط فى وقت غريب فى مكان غريب يعنى ايه ؟ امتى المفروض انت تعمل *thrombosis*؟ الانسان الطبيعى امتى يعمل *thrombosis* ؟ لما يكون محتاجها امتى يحتاج الجلطه ؟ لما بتتعور يبقا انت لو اتعورت هنا الجلطه تبقى هنا امتى ؟ لما تتعور . يبقى المكان والزمان مظبوط .. لكن العيان ده مش كده العيان ده من غير ما يتعور بيعمل جلطه فى أى مكان مش محتاجها يعنى مكان غريب ووقت غريب يعنى الجلطه دى ممكن تموته ولو العيان اللى عمل جلطه دا فى مكان غريب ووقت غريب جه يتعور ينزف حتى الموت ميلقيش الحاجه اللى توقف النزيف عنده الحاجتين اتجاه للجلطه ونزيف حاجه فى منتهى السوء . يتسمى (*when the bleeding patient clots)***

<u>(دى من ضمن الاسباب خلى بالك ال C/P بتاعت PRV ليه سموها RUBRA VERA؟</u>

Rubra يعنى احمر و vera بالايطالى true يعنى true polycythemia يعنى malignant فعلا مش نتيجة سبب المقصود بيها malignant طيب الاول انا اقول ال investigations وبعدين اقول اهمهم.

INVESTIGATIONS

1-هنعمل صورة الدم كله زايد **RBCs** ***اكتر من ٦ مليون*** هى المفروض حوالى 5 مليون - ال **WBCs** ***تزيد عن ١٢ الف*** هى المفروض ما تزيدش عن 11 الف – ال **platelets** ***اكتر من ٤٠٠ الف*** . **السؤال بقى هنا لو لقيت 3 زايدين يبقا PRV ولو secondary polycythemia يبقى مين اللى زايد؟ RBCs فقط .**

2- بنفس المنطق لو عملت *BM* الاقى ال 3 زايدين تبقى malignant

3- نعمل *ESR* نلاقيها ***ناقصه***

4- نعمل *red cell mass* نلاقيه زايد ***اكتر من ٣٦ فى ال male و ٣٢ فى ال female*** . لو قال لك بيتعمل ازاى ؟ تقوله technically بيتعمل ب ***radioactive study.***

5- يتفضل عندى بعد كده تفرقه بين ال primary والsecondary قولناها دى *O2*

EPO&saturation .ال **O2 saturation normal** ***ف ال*** **PRV** ***وناقص فى ال*** **secondary polycythemia** ***وال*** **EPO** ***زايد فى ال*** **secondary polycythemia** ***و*** **normal** ***او ناقص فى ال*** **PRV** ***ناقص ليه؟*** **- ve feed back**

يتفضل عندى ال*laboratory investigations* دايما نقولهم :

- *Serum uric acid* زايد ليه ؟ لانه طالع من ال tissue turnover الزايد
- *B12* زايد صح ولا غلط ؟ صح ليه لانه طالع من خط ال neutrophils – طب هنا مين اللى زايد؟ كل ال WBCs من ضمنها ال lymphocytes ,basophils &neutrophils حتى ال basophils زود ال histamine كله زايد فى الWBCs فيطلع B12 زياده.
- *LAP* دا اختصار لايه؟ serum alkaline phosphatase غلط هتغلط – ده ملوش دعوه بال serum ده عنده قدره فى المعمل ***انه يقيس ال*** **alkaline phosphatase** ***جوا ال*** **neutrophils**

طب زايده ليه هنا؟ Blood malignancy فيها ولا مفيهاش مواصفات ال malignancy ؟ فيها يعنى حصل فيها تغيرات سرطانيه من ضمن التغيرات دى هنا ان ال LAP زياده عكس بالظبط بالظبط ال CML طب ايه اللى خلى ال CML ينقص واللى هنا يزيد ؟ الله اعلم دى Blood malignancy

مره امبارح قولنا LAP ده بيزيد برضو فى ال immature cell لان فى ال immature cell نسبة ال alkaline phosphatase عاليه كل ما تروح لسكة ال mature كل ما تقل

مرضين 2 على مستواك يزيد فيهم ال ***LAP*** : حاجه مش ***malignant*** اللى هيا ال ***leukemoid reaction*** وحاجه ***malignant*** اللى هيه ***PRV***.

وعلى مستواك انت برضو مرض واحد اللى بيقل فيه ال ***LAP*** اللى هو ***CML*** بالرغم ان المره اللى فاتت قولت ***CML*** فيه ***LAP*** ناقص الا ان دا مكنش اهم ***investigation***.

- BM biopsy

هنا اهم حاجة على الاطلاق انك تقيس ال (red cell mass) تلاقيه أكتر من 36 فى ال male و32 فى الfemale .

خلى بالك من حاجة مهمة فى الامتحان دايما لازم يسالك " criteria to diagnose PRV " أول

حاجة الPRV دى *blood malignancy* تانى حاجة دى تبع *MPD* يقولك ايه يعنىMPD؟! قوله :

disorder ←يعنى مرض ... *proliferate*← يعني *proliferation* لmalignant cell ... وmyelo ← يعنى BM .

وده واحد من4 أعضاء فى الMPD وده تانى واحد نقوله المرة اللى فاتت *CML* كان *proliferation* لل *Myloid* اللى هى *NEUTROPHILS* هنا*RBCs mainly* لكن فيها *WBCs*, *platelet*.

لما تيجى تشخصها لاحظ مكتوب فى المربعMAJOR CRIATERA اللى هما"A" والminor اللى هما "B"

الMajor :
A1 : ان ال *red cell mass* زايد اكترمن36 فى ال *male* واكتر من32 فى ال *female* طبعا *ml\ kg* لان دا بيقيس الvolume مقارنة ب *body weight* وده ال *radioactive study*

O2 saturation: A2 normal

***splenomegaly: A3 huge* : لانه هنا*heavily infiltrated* وال *spleen* بيكسر كمان.**

طب هو ترتيبA ده مهم؟! أه .. مينفعش تلغبط ترتيب الِA بالعافية اوى اوى اوى ولو انها مش صح برضو اقبل تلخبط ترتيب ال B لكن ماينفعش انك تلخبط ترتيب ال A ليه؟ هقولك بعد شوية .

ال Minor :
B1 : تلاقى ان ال *patient* ده عنده ال *platelet* زايدة اكترمن400الف.

B2 : *WBC* اعلى12 ألف .
B3 : *LAP* زايد " ملوش رقم دا "

B4 : *B12* زايد
ال *criteria* دي أقل اهمية ...

طب ليه الترتيب ده مهم؟ لانك علشان تقول(تحلف)ان العيان ده*PRV* لازم يبقى ال***A3*** موجودين اللى هما ***A1,A2,A3*** طبعا هنا فى منظمة لدراسة ال *blood* اجتمعت وقالت لازم ال *criteria*دى ***A3*** مع بعض ، ياااما لو هنوفق بين ال*B,A* يعنى *minor*و*major* مع بعض يبقى عاوز*A2* و *B2*اللى هما : *A1*و *A2* اللي هما أهم **2** في *A* و معاهم أي **2** من *category B* .

وعلشان كده *A1,A2*اهم من *A3*وعلشان كده قولنا ان كلمة *normal o2 saturation* على اعلى درجة من الاهمية تقدر بناء على المكتوب دا سؤالى ليك تقدر تشخص*PRV* فى غياب *normal o2 saturation* لامتقدرش"

" "*in absence of o2 saturation diagnose PRV You are not justified to*

مرة فى ال*rheumatic fever* اخدنا حاجة اسمها ← "*Revised Jones criteria*"

وفى *Infective endocarditis* ← " *Modified Duck criteria* "

ودى ممكن تتشخص من غير *major criteria* لان كان في *minor5*

← هنا بقى فى major3 لوحدهم ، يااما major2وminor2 ممكن هنا استغنى عن الminor خالص لو عندى A3 موجودين افتكر كويس لازم الترتيب ده .. أهم 2 اللى هما A1 وA2.

" ال Criteria بتاعت الPRVفى الشفوى يسأل فيهم "

يتفضل عندى اخر حاجة ازاى نعالج الPATIENT ده؟

طبعا انت هنا هتفرق ال RY1من الRY2 ولا ايه؟

Treatment of the cause :

of COPD ttt لانه اشهر سبب

- تانى حاجة العيان ده عنده دم كتير طب ماتشيل منه دم لما تشيل منه دم يعنى*venesection* بنقعد نعمل كده بنسحب منه blood علشان نحافظ على الnormal hematocrit اللى هو 45%

هو انت لما تسحب منه الدم اللى هو venesection ده شفاه؟ لا طب الشفاء ايه ttt of the cause اومال اللى انا بعمله دا ايه؟ symptomatic ttt ... نفس الفكرة فوق فى الry1 هاقعد اعمل له symptomatic tttاقعد اسحب منه دم علشان مش يحصل له ***hypervescosity*** لحد ما نعالج السبب طب هو علاج السبب

ايه فى الry1؟ ry1 ما لوش سبب طب ايه ده ؟ ده cancer يبقى ال *anticancer*وال *anticancer* يعنى *chemotherapy*.

الchemotherapy هنا ***hydroxyl urea*** ده دوا نمرة 1و2 لحد نمرة10 لو مش موجود يبقى البديل بتاعه ***buslphan*** او ***phosphours***

- *Ht of complication* : أهم حاجة احب اقولها*Allopurinol for hyperuricemia*

- ***PRV***من اهم دروس الكتاب على الاطلاق لما كنت فى البكالوريوس كنت باخد درس باطنه ماكنتش بااخد غير باطنه وجراحة بس ايامنا خامسة كانت باطنة وجراحة واطفال دكتور الباطنة اللى كان بيشرحلنا كان ليه فضل كبير علي سبحان الله بعد ربنا فجه على درس الPRV وقال ماتذاكروهاش خالص لانها مش مهمة ودى الوحيدة الى جت فى امتحان الblood فعلشان كده انا مااقدرش اقول لك اشطب لان انا مش بحط الامتحان هو بنى تقييمه على انها ماجتش قبل كده طب ممكن تيجى المرة دى لما دخلنا الامتحن لقيناها موجودة بس كان سهل تاليفها لان احنا عارفين ان كل حاجة زيادة خلى بالك دلوقتى بقت بتيجى كتير جدا ااا وcase من الcases اللى احنا بنحلها دى .

تالت واحد من الMPD "idiopathic myelofibrosis" :

ده fibrosis للBM عبارة عن excessive fibrosis للBM معنى كده عنده تليف فى ال BM ده زى ما قولنا امبارح فى الDD ان الMPDده فى الCML كان proliferation لل myeloid cells والدرس بتاع الpolycythemia لسه قايله RBCS mainly اومال هنا ايه؟

Fibroblast اللى بيحصل عند العيان دا " Excessive proliferation of fibroblast ". يعنى بيحصل تكاثر ***malignant proliferation*** " للfibroblast " فالBM كله بيمتلئ fibroblast تفتح الBM تلاقى كله تليف مافيشBM .

ايه الى عمل كده؟! لسه انا ماشرحتش .. المهم يعنى تفتح ال BMتلاقى كله تليف شديد جدا فى الBM واذا كان الBM فيه تليف انت عارف انه المصنع بتاع الRBCS,WBCS,PLATELET يبقى انت ماعندكش مصنع يصنع الRBCS, WBCS ,PLATELET فيقوم يحصل بفضل الله ان فى organ تانى فى الجسم يقوم مقام الBM اللى هم مين؟***LIVER ,SPLEEN***← .

اسمها ايه دى ؟***myloid metaplasia*** يعنى ايه؟ حرفيا metaplasia يعنى يتغير وmyloid يعنى .. BM يعنى غيرنا مكان الBM يعني أصبح الliver والspleen بياخدوا الشغل بتاع الBM فكأنك نقلت المصنع من جوا العظم الى الliver وال spleen ودى تسمى myloid metaplasia أو ***extra medullary hematopoiesis*** يبقى هنا ال liver وال spleen كتر خيرهم بيشتغلوا مكان المصنع اللى اتملى تليف ...

بس فى حاجة ان الspleen دايما مثير للجدل على قد ماهو مصنع بينقذ الموقف على قد ماهو يعمل العكس برده لما يطلع له خلايا هنا من النوع ال malignant فمش عاجبه ال spleen فيبتدى يعمل ايه ؟ يكسرهم

اذا كان الكلام ده مضبوط اذا حجمه يزيد ***huge spleen*** تحت عنوان MPDال MPD دايما تلاقى فيها ***huge spleen ,bleeding ,thrombosis*** .

طب ايه اللى عمل تليف هنا؟ قبل مااقول ايه اللى عمل تليف افتكر ان الliver وال spleen بياخدو مقام الBM ايه اللى عمل تليف ؟!

المرض idiopathic myelofibrosis ده سببه بقى unknown السبب مش معروف بس. عارفين ال mechanism .. طيب و هو في فرق بين السبب و ال ***MECHANISM ؟!***

طبعا .. ببساطة منعرفش ليه ، بس نعرف ازاي
كالآتي : انت تكتب Unknown ، لو قلت السبب يبقي بتألف حاجة محدش يعرفها غيرك انت ، ومكتوبة في الكتاب بالكبير أوي .. دي حاجة محترمة جدا .
اللي نعرفه ان ال ***stem cell*** دي ....
مرة قبل كدا قلنا ان ممكن يحصل ***mutation*** في ال stem cell "Acquired " .. يعني ال stem cell دي انحرفت و عملت ايه ؟!
بتنتج cells " WBCs,RBCs,Platelets " وحشين كان فيهم نقص CD55 و CD59 و دا كان مرض اسمه " PNH " ملناش دعوة بيه ...
هنا ال Stem cell انحرفت برده و بتعمل حاجات غريبة أوي :

- نمرة واحد: في الخط ده وفي الخط ده ماهي دي بتطور لدي ودي و دي و دي فادي انحرفت يبقي ال 3 دول يطلعوا normal والا abnormal ؟؟ ***abnormal*** في ايه يعني ؟ ***RBCs*** دي abnormal ***شكلا وعددا*** ,,عددا ناقصة ,,يعني ايه ؟ anemia ,, وشكلا ؟؟ ***المفروض biconcave disc له هنا شكلها عاملة ازاي زي دمعة العين tear drop RBCs*** (موجودة علي غلاف الكتاب) اللي هي يعني شكلها غريب ,,طب دا عيب مين ؟ العيب فين ؟ العيب في الخليه الاصل ال stem cells ,,

- تاني مشكله : تعملها ال stem cell تنتج خلل في ال ***WBCs*** اللي هو ***زيادة كبيرة في في العدد*** ,, كمية كبيرة ***abnormal في ال structure & shape*** ,,, ***كمية كبيرة من ال platelet زيادة في العدد ليس abnormal function*** ,,, اصبح عندك نتج RBCs ناقصة from the very very beginning يعني RBCs قليلة من اول لقطة ,, لكن كمان بينتج WBCs و platelet زايدة من اول لقطة ,,,

ليه بينتج كده ؟؟ لانها وحشة ,, ليه فرقت كده ؟ الله اعلم ... وحشة ليه ؟ لان فيه mutation

ايه سبب ال mutation ؟؟ دي منعرفهاش ابدا ,, احنا نعرف ان حصل انحراف حصل mutation بس لو قلت ليه حصل يبقي بتالف ,,,, ((اكتر حاجة تستفزني في الامتحان لما الاقي طالب بيجود يعني يجيب حاجات ملهاش اصل اصلا ,, والله مش عارف الفكرة جت منين انت كدة بتموت عيان "وما اوتيتم من العلم الا قليلا " ربنا سبحانه وتعالي اعلم احنا مخلوقين العقل بتاعنا ال capacity بتاعته قليله جدا ..))

فهي كده زايدة دي وحشة ....علم علي دي وقول ان ال platelet وحشة ,, يعني ايه ؟ function وحش ,,تعمل ايه ؟ ال platelet دي طالعة very abnormal function من ضمن المشاكل بتاعت ال platelet الوحشة اللي جاية من ال stem cell وحشة انها بتنتج حاجة اسمها growth factor بتطلع من هنا ,,مكنش المفروض تطلع من هنا ,, المفروض يطلعوا لولا ان ال platelet دي abnormal in function فينتج حاجة غريبة اسمها growth factor ,, كام growth factor ؟؟ بنتيجة ال platelet كتير اوي ,,اشهر واحد ***(TGFB) يعني transforming growth factor B*** ,, في برضو GF اللي هي ايه دي ؟؟ داب ***يعمل stimulation لل fibroblast proliferation*** هيخلي ال fibroblast تتكاثر بكميات مرعبة لدرجة متلاقيش في ال BM في ال late phase ,, حط خط كدة فوق الخط هنكتب early تحته هنكتب late

thrombocytosis & leukocytosis& anemia : Early

Late: pancytopenia

بيكون early لحد ال BM ماااتزحم بال fibroblast فهيبقي كل ال BM : late ,,

ال fibroblast تزيد يبقي انتاج التلاته قل : pancytopenia ,,,

يبقي : ابتدت anemia وبقيت anemia اكتر ,, وابتدت RBCs& platelet : زيادة وفي النهاية قل ,, يعني في النهاية pancytopenia ....

طيب pancytopenia جت منين ؟ ان ال BM كله اتملي fibrosis ,,طب ليه كل ال BM اتملي fibrosis ؟ لان في تكاثر جامد جدا لل fibroblast ,, ايه اللي خلاهم يتكاثروا ؟ TGFB واحد من ايه ؟ GF طالع منين ؟ ال abnormal platelet وال abnormal platelet بقيت abnormal ليه ؟ علشان ال stem cell اتغيرت ,, اتغيرت ليه ؟ منعرفش ,,, دي قصة ال idiopathic myelofibrosis ,,, طيب لو سالك في الامتحان ليه "MPD" ..؟؟ لان هنا فيه proliferation امين ؟ لل fibroblast واحد من الاربعة "MPD",,

ال spleen & liver كتر خيرهم بينقذوا الموقف ,, بينتجوا cells الا ان ال spleen مبيعجبهوش الحال لان برضو بيطلع cells دي وحشة فيبدا يعمل ايه فيهم ؟ يكسرهم فيكبر اوي ,,يبقي تلاقي clinically

عند العيان ده ايه ؟؟ evidence of pancytopenia صح والا غلط !؟ صح ,, early والا late ؟ ,, late

ازاي ؟ نقص RBCs = anemia ,,,, نقص WBCs =recurrent infection& fever ,,, نقص platelet معناها = Bleeding ,,,,

كمان ال liver وال spleen كبار بس ال spleen هنا huge splenomegaly ,,,

كمان : زود حاجة مش موجودة في الكتاب ان ال platelet دي ممكن تجيله thrombosis ,,

ليه ممكن يجيله thrombosis ؟ *لان دا* **blood malignancy** *،، طب واذا كان دا* **blood malign** *بيطلع* **cytokines** *من النوع* **procoagulant** *،،، يعني ايه ؟ يعني بينشط* **clotting system** *،،*

طيب اذا لقيت thrombosis ومكتوب عندك bleeding يبقي دا عيان عنده حاجتين عكس بعض اللي هما مين (bleeding & thrombosis) ,,, وانت مغمض اي حد عنده MPD الاقي عنده thrombosis وعنده bleeding وعنده huge splenomegaly ,,,

Investigations

ازاي تشخصه ؟ 1) نعمل صورة دم كاملة : نشوف بقي في ***الاول نقص*** **RBCs** ***وزيادة*** **WBCs &platelet**

وفي الاخر ***pancytopenia*** ,,,

شكل ال RBCs تحت الميكرسكوب ***tear drop*** ,,

2)ال *BM* : وده اهم investigation ,,لان المرض مرض BM ,,,

الشهادو والختم بتاعت ال idiopathic متقدرش تشخصها من غير BM زي اللوكيميات ,,

ازاي يعني ؟ قالوا ان ال BM دا ممكن بيكون ***aspiration*** ***وممكن*** ***biopsy*** ..متفرقش كتير بس biopsy اهم طبعا من aspiration ,, يعني ايه ؟ يعني انك تحط ابرة في ال BM وتشفط ,, هو انت لو حطيت ابرة في ال BM بتاع واحد طبيعي وتشفط هيطلع ايه ؟ يطلع BM ما بين سائل وصلب ***semiformation*** ,,

هنا تحط ابرة مفيش حاجة مفيش BM كله fibrosis اسمها ايه دي ؟ ***dry tap*** ناشفة ,,

لو اخدت biopsy تحت الميرسكوب مليان fibrosis ودا fetal prognosis ,,,,

بيموت من ايه ؟ من ال bleeding و infection ,,,ال anemia متموتش ....

D.D

- مع اسباب ال *huge splenomegaly*..
- *MPD*..
- *Pancytopenia*...

حد يعترض يقولي ازاي ال pancytopenia ! احنا خدنا اسباب ال pancytopenia (في مربع مخدنهاش دي) افتح كده اسباب ال pancytopenia مش هتلاقي IMF ص (32) مش موجودة بس فيه عنوان اسمه BM infilteration اللي هي IMF ,,,

TTT

اتفضل اخر حاجة عندي ال ttt

العيان ده ال prognosis بتاعه وحش جدا

- العلاج بتاعه هو دا علاج ال blood malignancy ..والا ايه ؟؟ ايوة يبقي الحاجة الوحيدة اللي ليها قيمة هي ال stem cell transplantation ,, وممكن تعمل *BMT*,,و

طب ازاي ان العيان لا يصلح اني اعمله MBT؟؟ اضعف الايمان ادي الدوا anticancer (*hydroxyurea*) كالعادة,,

اللي قولته ده specific ,, دا علاج المرض ..

- يتبقي ال symptomatic : هي ايه ال cells اللي ناقصة ؟ كله يبقي اديله *whole blood transfusion* ..

علشان اديله كل ال cells اللي ناقصة لحد ماعالج ال malignancy ...

لو كان ال spleen متهم يبقي هو كتر خيره بيساعد .. ممكن ييجي عليه وقت يغلب عدوه لما يكبر يكون عمل hypersplenism ,,لو شكيت انه بيكسر الخلايا وفيه hypersplenism (لسه مخدناهوش) يبقي قلته احسن يبقي surgery او احرقه بال radiotherapy ,,,,,

ال IMF درس قصير في الكتاب ,,بس من اهم دروس الكتاب ..كونه عضو من اعضاء MPD.